

Année 1936

N°

THÈSE

488

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme Universitaire)

PAR

Pastor A. CARRANZA

Né le 30 Mars 1905, à Ambo (Pérou).

**Contribution à l'Etude
du
Nævus variqueux ostéo-hypertrophique
de Klippel**

Travail du Service de M. le Professeur Agrégé SEZARY
à l'Hôpital Saint-Louis

Président : M. GOUGEROT, Professeur

Lucien CARIO, Imprimeur
13, Pass. Trubert-Bellier
PARIS (XIII^e)
1936

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme Universitaire)

PAR

Pastor A. CARRANZA

Né le 30 Mars 1905, à Ambo (Pérou).

Contribution à l'Étude du Nævus variqueux ostéo-hypertrophique de Klippel

Travail du Service de M. le Professeur Agrégé SEZARY
à l'Hôpital Saint-Louis

Président : M. GOUGEROT, Professeur

Lucien CARIO, Imprimeur
13, Pass. Trubert-Bellier
PARIS (XIII^e)
1936



FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

LE DOYEN. M. ROUSSY.

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie.	DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	FISSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	Maurice VILLARET

Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.....	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques..	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique.....	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	N.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.....	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale et orthopédique de l'adulte.	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeur sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
	MOIGNOT.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
BÉNARD (H.) ..	Pathologie médicale.	LANTUÉJOUL ..	Obstétrique.
BERNARD (E.).	Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
BEZANÇON (J.).	Hydrologie.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
BOULIN	Pathologie médicale	LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
BULLIARD	Histologie.	M ^{lle} J. LÉVY ..	Pharmacologie.
CATHALA.	Pathologie médicale.	LÉVY-VALENSI ..	Neuro-psychiatrie.
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale.	MOREAU.	Pathologie médicale.
DOGNON.	Physique.	MOULONGUET. .	Pathologie chirurgicale.
FEY.	Urologie.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
GALLIARD	Parasitologie.	OBERLING	Anatomie pathologique.
GASTINEL	Bactériologie.	PERTIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.
DE GAUDART D'ALLAINES..	Pathologie chirurgicale.	PIÉDELIÈVRE ..	Médecine légale.
GAYET	Physiologie.	PORTES	Obstétrique.
GIROUD.	Histologie.	RICHET	Physiologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale	SANNIÉ	Chimie biologique.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.	SÈNÈQUE	Pathologie chirurgicale.
HAZARD	Pharmacologie.	TROISIER	Pathologie expérimentale.
HUGUENIN. . .	Anatomie pathologique.	TURPIN	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.	VIGNES	Obstétrique.
LABBÉ (Henri).	Chimie biologique.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.
LABOMME	Obstétrique.		

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le Service des Examens

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	LEROUX.	Anatomie pathologique.
BUSQUET	Pharmacologie	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.		

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.		MM.	
ARRAMI	Clinique médicale.	BROCC.	Clinique chirurgicale. (suite)
ALAJOUANINE .		CADENAT	
AUBERTIN ...		GATELLIER ...	
BRULE		HEITZ-BOYER..	
Chabrol		MOURE	
CHIRAY		QUENU	
DONZELOT.		SCHWARTZ	
DUVOIR		VELTER	
LIAN			
PASTEUR - VAL-		GUÉNIOT.	Clinique obstétricale.
LERY-RADOT .		LE LORIER...	
SÉZARY.		LEVY-SOLAL ..	
		METZGER.	
BASSET	Clinique chirurgicale.		

V. — CHARGES DE COURS

CHAILLEY BERT, agrégé	Education physique
FREY	Stomatologie.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique
WEIL-HALLÉ.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions énuises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE
DE MON PÈRE ET DE MA MÈRE.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE,
MONSIEUR LE PROFESSEUR H. GOUGEROT,

*Professeur de clinique des maladies
cutanées et syphilitiques à la Fa-
culté de Médecine de Paris.*

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

Officier de la Légion d'Honneur.

*Qui nous a fait le grand honneur d'ac-
cepter la présidence de cette thèse.*

A MON MAITRE,
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ SEZARY,
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.
Officier de la Légion d'Honneur.

*Qui a bien voulu nous inspirer le sujet
de cette thèse.*

*En hommage respectueux de notre
profonde gratitude.*

A MES MAITRES DES HOPITAUX
ET DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS.

A MES MAITRES DE L'INSTITUT PASTEUR.

INTRODUCTION

De toutes les malformations des membres par excès de développement, il est des affections qui n'intéressent que le système osseux et produisent ainsi l'hypertrophie congénitale des membres, ou l'hémihypertrophie du corps. Les autres sont localisées exclusivement aux vaisseaux cutanés, constituant ainsi le nævus vasculaire. Il en est d'autres qui ne frappent que les veines sous-cutanées et donnent naissance aux varices congénitales. Enfin, il existe une affection que MM. Klippel et Trenaunay ont très justement dénommée : « Nævus variqueux ostéo-hypertrophique ». C'est cette affection qui va faire le sujet de notre thèse.

En 1832, I. Geoffroy Saint-Hilaire, le premier, dans les ouvrages qui traitent « des vices des conformations de l'organisme » signale, mais très accessoirement, certaines anomalies. Il lui consacre ces quelques lignes : « Une anomalie digne de quelque intérêt, dit-il, consiste dans le développement inégal des deux moitiés du corps, soit dans une, soit dans plusieurs régions, soit même dans toutes. On voit, en effet,

chez quelques individus, un côté tout entier du corps c'est ordinairement le droit, plus développé que l'autre. »

En 1869, paraît le premier travail d'ensemble sous le nom de « *hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps* », publié par MM. Trelat et Monond dans les archives générales de médecine. Ces auteurs remarquent sur les parties atteintes des taches nævi-formes et notent une augmentation de la température locale. Aussi, au point de vue de la pathogénie, ils concluent à une paralysie vaso-motrice du système capillaire sanguin.

En 1886, paraît la thèse de Duzea sur quelques troubles de développement du squelette dus à des angiomes superficiels. Il fait jouer au nævus vasculaire et aux angiomes le rôle prépondérant dans la production de l'hypertrophie des tissus.

En 1888, paraît la thèse de Masméjean de Montpellier, qui, selon la topographie, fait une classification des différentes hypertrophies.

En 1897, Leblanc traite longuement le problème de la pathogénie de l'affection ; il admet la thèse nerveuse qu'il perfectionne, et pressent, sans l'établir, le rôle de la métamérie embryonnaire.

En 1900, dans les archives générales de médecine, MM. Klippel et Trenaunay, dans un important mémoire, décrivent une maladie sous le nom de « *Nævus variqueux ostéo-hypertrophique* ». Ces auteurs font une étude détaillée sur une série de cas rencontrés dans la littérature médicale, et apportent une nou-

velle observation qui leur permet de constituer un groupe dans lequel la symptomatologie maintient une uniformité presque constante, ce qui les autorise à créer un nouveau type clinique.

Parkes Weber, en 1907 et 1918, présente des observations à ce sujet et en fait l'étude approfondie. Cet auteur donne à une lésion d'hémihypertrophie associée au développement d'un vaste angiome du même côté, le nom de « *hemangiectasie hypertrophique des membres*. » Parkes Weber, en groupant ces faits, les distingue des cas d'hémihypertrophie congénitale partielle ou totale décrits par les anciens auteurs.

Notre maître, le Professeur Sezary et M. Litchwitz, présentent à la Société Médicale des Hôpitaux, en 1927, une observation très intéressante de laquelle ils tirent certaines conclusions que nous décrirons plus loin.

A la suite de ces travaux, plusieurs observations de ce syndrome ont été décrits soit par l'appellation de : « *Nævus variqueux ostéo-hypertrophique de Klippel* ou par d'*Hémangiectasie hypertrophique de Parkes Weber* ».

Nous citerons celles de : Gougerot et Filliol (Arch. dermato-syphilographique, 1929), Ballet (Soc. de Neurologie, 9 juillet 1902), Guillaïn et Courtellemont (Soc. de Neurologie, 9 juillet 1904), F. Rose (Soc. de Neurologie, 30 décembre 1904), Ch. Apert, Danlos et Flandin (Soc. Médicale des Hôpitaux, mai 1909), Ch. Leroux et Raoul Labbé (Soc. de Pédiatrie, mars 1910), E. Lance (Soc. de Pédiatrie, 21 juin 1921, Babonneix

et Lance (Soc. de Pédiatrie, 2 décembre 1924), L. M. Pautrier et Mlle Ullmo (Bul. de la Soc. Française de dermato et syphilographie, 11 novembre 1928), Gray Proceedings of the Royal Society of medicine, section of Dermatology, juin 1928), Luis E. Pierini (Semana medica, Sep. 1, 1932), Enrique Fidenza et Salomon Shujman (Semana Medica, 11 août 1932) et, tout récemment, Th. Alajouanine et R. Thurel, mai 1935 (revue Neurologique).

L'intérêt de notre thèse consiste dans la présentation d'une nouvelle observation. Nous essayerons ensuite, par l'étude des observations que nous publions à la fin de ce modeste travail, d'en tirer quelques conclusions.

ETUDE CLINIQUE

De la lecture de nos observations, il ressort clairement que le Nævus variqueux ostéo-hypertrophique de Klippel est une maladie rare et que l'on rencontre plus souvent chez l'homme que chez la femme. En effet, sur 20 observations, nous constatons 16 cas chez l'homme et 4 seulement chez la femme. La maladie présente un certain nombre de symptômes et de troubles physiologiques que nous allons maintenant passer très rapidement en revue.

1° Le Nævus.

Le nævus, dont la synonymie est si riche, a été reconnu et décrit dès la plus haute antiquité. Quant à l'origine, elle nous échappe encore ; rien en tout cas ne permet de la rattacher à une infection embryonnaire selon l'hypothèse émise par Klippel et Trenaunay.

La topographie du nævus est très variable. Il y a des cas où il accompagne assez fidèlement l'hypertrophie. Il se présente sous l'aspect de taches dont les

caractères sont extrêmement variables. Ces taches peuvent siéger dans les différentes parties du corps : à la face, au cou, mais la localisation est plus fréquente au niveau des membres et du tronc.

Cependant, Duplay attire l'attention dans une de ses observations sur la disposition radiculaire du nævus. L. Grimaud, également, présente une observation dans sa thèse de Paris, 1901, dont la topographie du nævus est nettement radiculaire. Quoi qu'il en soit, de toutes les observations qui ont été publiées et chez notre petite malade, nous n'avons pas trouvé cette topographie aussi nette. Comme on le voit, la topographie du nævus semble être bien différente d'un cas à l'autre.

L'aspect et la coloration des nævi sont aussi variables que leur topographie. On peut constater, tantôt une tache isolée, tantôt une réunion de taches ordinairement planes (nævus planus), les contours de ces taches vasculaires présentent une richesse de sinuosités et de découpures « que toute description resterait vague ». Cependant, certains nævi se terminent suivant une limite rectiligne très nette, tracée et située sur la ligne médiane du corps.

La coloration est rouge violacé, quelque fois marron, simulant la pigmentation que certains lichens présentent en vieillissant. Certaines de ces taches peuvent se faire saillantes, constituant de vrais angiomes tubéreux ou verruqueux, comme dans le cas décrit par Pautrier et Mlle Ullmo.

La coloration peut varier d'ailleurs sur le même

individu ; la teinte est d'autant plus foncée qu'on se rapproche plus des parties déclives.

Un dernier caractère de ces taches næviques est de disparaître à la pression pour réapparaître aussitôt après, et d'exister à la naissance. Nous observons que, sur les 20 cas que nous citons à la fin de cette thèse, 17 fois il en est ainsi.

Nous voyons que toutes ces lésions observées sur la peau traduisent les troubles vasculaires profonds qui irriguent les membres hypertrophiés.

2° Hypertrophie osseuse.

Cette hypertrophie peut porter sur tous les os. On la rencontre sur les os du crâne et de la face où elle se traduit le plus souvent par des déviations. (Obs. Ch. Apert.) C'est ainsi qu'on peut voir des déformations du front, des orbites, pommettes d'un ou des deux côtés. Mais là où l'hypertrophie se présente avec des caractères objectifs bien marqués et avec une plus grande fréquence, c'est aux membres et particulièrement aux membres inférieurs. Sur les 20 observations que nous avons consignées, 6 fois elles intéressent les membres supérieurs et 14 fois les membres inférieurs. Tous sont accompagnés de nævus.

L'hypertrophie est souvent segmentaire et peut se faire sentir dans les trois dimensions : longueur, largeur, épaisseur. Elle ne s'accompagne ordinairement pas de déformations « quelque soit la portion du corps atteint, il y a vice de conformation, mais pas de déformation véritable ; les diverses parties du membre

gardent des proportions régulières » (Trelat et Monond). Quant aux membres bras ou jambes, ils sont en général hypertrophiés en longueur et en épaisseur. Le début se fait dans le jeune âge et *progressivement* avec le temps, mais dans cette progression il faut tenir compte de l'accroissement normal de l'os. « Il n'est pas interdit non plus de supposer que si la maladie apparaît à la puberté, c'est à cause de la poussée de croissance qui se produit à ce moment. »

Quoi qu'il en soit, il en résulte pour les membres des différences de longueur parfois très importantes pouvant atteindre 10 cm. (Ollier). Dans l'observation N° XX, présentée par MM. Alajouanine et R. Thurel, la différence est de 5 cm. à 9 ans, et de 8 cm. à 20 ans.

Nous avons dit que l'hypertrophie des os peut se faire sentir en longueur, largeur et épaisseur, ces faits peuvent être démontrés par l'attitude des malades, par la mensuration, et enfin par la *radiographie*.

Dans beaucoup d'observations, en effet, on note, lorsque le malade est vu debout, que l'épine iliaque est plus élevée du côté de la malformation et que le genou est fléchi du même côté. Cette attitude prouve, dans le membre qui le prend, un allongement qui ne peut exister sans la participation du squelette. D'ailleurs, les mensurations sont encore plus probantes. Prises facilement entre deux points de repère fixes, elles ont presque toujours montré des différences considérables, soit en longueur, soit en largeur, entre les segments osseux similaires des deux membres symétriques.

Par la radiographie, on constate d'une manière générale que ces hypertrophies conservent leur forme primitive ; elles sont augmentées de volume mais non déformées. (Voir figures N^o 3 et 4.)

Motilité des segments hypertrophiés.

Le jeu des articulations des membres hypertrophiés ne semble que peu modifié en général ; tout au plus signale-t-on une certaine gêne apportée aux mouvements par l'hypertrophie même.

3° Les Varices.

L'existence des varices est le troisième signe qui vient compléter le tableau clinique. Les varices, en effet, ne sont que très rarement observées dans l'enfance. Dans cette affection, au contraire, elles peuvent débiter de très bonne heure. Avant l'âge de cinq ans, en général, elles sont peu visibles et sont qualifiées d'état variqueux de la peau. Tel est le cas de notre petite malade. Elles siègent d'ordinaire sur des veines sous-cutanées quelconques, mais souvent du côté hypertrophié. Les dilatations peuvent être artérielles et veineuses dans le cas de phléboartériectasie, ou bien veineuses uniquement dans le cas de phlébectasie pure. Il est rare de voir de gros paquets variqueux tels que l'on rencontre habituellement ; ce sont généralement des simples dilatations veineuses sans pelotonnement ; cependant, elles peuvent former des tumeurs volumineuses et même s'ulcérer.

Chez le malade de MM. Sezary et Lichtwitz (Obs.

N° II) *il est à noter l'apparition précoce des ulcères.* Le premier survint à l'âge de 16 ans, et sept ans après, réapparition des ulcères au même endroit.

Nous décrirons plus loin d'autres signes accessoires et moins importants se rencontrant cependant avec une grande fréquence et devant être considérés comme faisant partie intégrante de la maladie.

Troubles trophiques.

Nombreux sont les troubles trophiques qui peuvent accompagner cette maladie. Nous signalerons l'hypertrophie de la peau et des tissus cellulaires sous-cutanés. Dans un certain nombre d'observations aussi on a constaté l'exagération du système pileux. Klippel et Trenaunay (Obs. N° V.) signalent que « les poils font complètement défaut à la face intérieure de la cuisse droite où il n'existe même pas le plus léger duvet. Ils sont au contraire abondants au-dessous du genou. Les ongles sont déformés, striés et longs, écaillés ; ils poussent d'une façon irrégulière, leur extrémité libre est épaissie ». On note également une pigmentation très accentuée de la peau ; des craquelures, de l'érythème. La desquamation de l'épiderme est signalée assez souvent.

Massmejean, dans deux observations (XXXIII, LXIV, thèse Montpellier, 1888), signale à plusieurs reprises des altérations fonctionnelles portant sur les glandes sébacées, mais les glandes le plus souvent atteintes sont les glandes sudoripares. Nous retrou-

vons cette constatation dans de nombreuses observations : Obs. N° V, Klippel et Trenaunay.

Le professeur Duplay voit chez un de ses malades une hypersécrétion très marquée des glandes sudoripares et chez lequel « on voyait se former en un instant très court, de véritables petits ruisseaux de sueur qui inondaient le lit ».

Les autres systèmes glandulaires semblent être peu touchés. Trelat et Monond signalent un malade de Heuman chez lequel les glandes salivaires étant prises : « Il s'écoulait incessamment de la salive par un des coins de la bouche. »

Aspect de la peau.

Si l'on examine la peau du membre hypertrophié chez notre malade, en faisant abstraction du nævus, on voit qu'elle présente en général un aspect normal. Cependant Grimaud, dans sa thèse, et Guillaïn, à la Société de Neurologie, présentent une observation dans laquelle la peau est ferme, élastique au toucher, ses plis et ses élevures papillaires sont exagérées. « Elle fait intimement corps avec les plans sous-jacents, dont il est impossible de la détacher. Au pied et à la jambe, en ces deux régions, il est impossible à déterminer par le pincement le moindre pli cutané. » Dans d'autres cas la peau est recouverte de plaques d'ichtiose et se desquame en lamelles plus ou moins larges, parfois enfin la peau est éléphantiasique, écaillée, irrégulière et oédémateuse.

Tissu cellulaire et graisse.

Nous n'avons constaté chez notre malade aucune hypertrophie portant sur ces tissus. Néanmoins, dans la thèse de Massemejean, nous lisons l'observation LII, qui est remarquable à ce point de vue. Le plus souvent, le tissu cellulograisieux « forme simplement à la peau une doublure plus épaisse qu'à l'état normal, contribuant, avec les tissus musculaires, à compléter la déformation infligée au membre par l'hypertrophie du squelette.

Muscles.

En général, d'après nos observations, les muscles du côté hypertrophié sont plus développés et plus fermes. Klippel remarque chez son malade une hypertrophie à la cuisse droite ; au contraire, il existe à la jambe du même côté une atrophie marquée. Leblanc dit même avoir constaté une augmentation certaine de la force du système musculaire. MM. Guillaïn et Courtellemont donnent sur l'état de force de leur malade, mesurées au dynamomètre, les chiffres suivants : le bras droit amène 100 et le gauche n'amène que 70. Dans l'obs. N° VII (Rose), la main droite donne 115 et la gauche 95. Nous avons constaté chez notre malade une augmentation de la force musculaire du membre hypertrophié.

Motilité.

En considérant l'allongement que subissent parfois les membres hypertrophiés, on peut se demander si

leur fonctionnement physiologique n'est pas entravé d'une façon réelle. Nous avons vu que le membre inférieur peut présenter des augmentations de longueur et de volume énormes. Pourtant, on voit certains sujets atteints de cette infirmité marcher convenablement et presque sans boiter. Trelat et Monond font remarquer que cette absence de claudication est due à l'ascension du bassin et à la flexion du genou du côté hypertrophié. En effet, quand notre malade est debout, la petitesse relative du membre inférieur gauche est compensée dans une certaine mesure par l'abaissement du bassin, et l'abaissement du bassin du côté gauche est lui-même compensé par une scoliose dorso-lombaire à concavité droite (voir fig. 1 et 2). Le fonctionnement de son membre est à ce point conservé qu'elle peut faire facilement une marche assez prolongée comme tous les enfants de son âge.

Sensibilité.

La sensibilité est conservée normale sur tous les modes, sur tous les points du corps.

Cependant, Broca signale, dans une de ses observations, une diminution de la sensibilité du côté hypertrophié. Duzea, constate également un certain degré de parésie ou d'engourdissement du côté hypertrophié.

Etude de la circulation artérielle.

On a observé chez certains malades des différences d'un côté à l'autre portant sur la tension artérielle et

sur les oscillations. La tension est plus faible du côté malade et l'amplitude des oscillations est moindre que du côté normal. En ce qui concerne notre malade, voir tracé Fig. N° 6.

L'observation N° II (MM. Sezary et Lichtwitz), la pression artérielle du côté malade est de 19,8, et du côté normal est de 21,9. L'index oscillométrique varie également des deux côtés.

Dans l'obs. N° XX (Alajouanine) nous trouvons : à la cuisse droite 20,5, cuisse gauche 19,7, à la jambe droite 15,5, jambe gauche 14,6. Les oscillations de la jambe gauche (membre malade) sont moitié moindre que du côté normal.

Dans la plupart des observations que nous considérons, ainsi que dans la nôtre, on remarque de l'*hyperthermie* locale. Dans l'observation de notre maître, M. Sezary, la température fut prise en des points symétriques des deux membres inférieurs en dehors des zones occupées par le nævus. Il constata des différences des deux côtés. Après refroidissement, le réchauffement est plus rapide à droite (côté malade) qu'à gauche.

*
**

En synthétisant, nous pouvons établir un cadre clinique de la maladie décrite pour la première fois en France par MM. Klippel et Trenaunay et postérieurement par Parkes Weber en Angleterre.

Lorsqu'il existe la triade symptomatique: le nævus, l'hypertrophie et les varices, il n'est guère possible de

ne pas faire le diagnostic de nævus variqueux osteo-hypertrophique.

Il y a des cas plus heureux où tous les symptômes peuvent se trouver réunis chez un même sujet, tel est le malade présenté par M. Klippel. C'est le type de la forme complète de l'affection.

A côté de ces formes complètes qui en réalité se montrent rarement aussi accusées, il existe un nombre de cas assez considérable dans lesquels un ou plusieurs de ces symptômes faisant défaut, l'affection revêt une forme *fruste* qui peut se présenter sous différents aspects.

Le type næviforme pur.

Nombreux sont les cas où le nævus constitue à lui seul toute l'affection. Cependant, même dans ces cas, l'hypertrophie peut exister, mais dans des proportions très minimes. Nous n'insisterons pas sur les caractères de grandeur, de forme et coloration que nous avons reconnus au nævus.

Le type ostéo-hypertrophique.

Tous les mémoires que nous avons étudiés présentaient des cas de cette forme dans laquelle seule l'hypertrophie entre en jeu. Cependant, il serait nécessaire d'en supprimer quelques-uns, car aujourd'hui, nous connaissons davantage l'étiologie de certaines hypertrophies osseuses telles que la maladie de Paget et l'acromégalie.

Le type avariqueux.

Il est le troisième type qui complète la série des formes frustes. Il est plus rare que les deux autres formes ; il est, en effet, exceptionnel que les ectasies veineuses ne soient pas toujours présentes à un degré quelconque. Les varicosités, qui, peu importantes ou nulles dans la première enfance, deviennent de plus en plus apparentes avec l'âge.

DIAGNOSTIC

L'aspect objectif de la maladie qui nous occupe, nous offre une symptomatologie claire. Nous ne reviendrons pas sur les détails déjà exposés. Néanmoins comme l'hypertrophie est un des symptômes importants de la maladie, il est nécessaire de la différencier d'autres hypertrophies plus communes.

Eléphantiasis.

Cette affection constitue les hypertrophies régionales, dues à des causes diverses, se présentant comme des processus d'aspect inflammatoire dans lesquels on voit la peau grossie et adhérente aux plans profonds. On n'observe pas de taches vasculaires ni de dilata-tions variqueuses au niveau du membre malade. L'éléphantiasis est une maladie surtout de l'âge adulte et, quand il est constitué, il est sujet à des poussées d'érysipèle, d'angioleucite, à des ulcères et à d'autres complications qu'on ne retrouve pas dans l'hypertrophie simple.

Il sera toujours facile de constater qu'il n'y a point d'hypertrophie osseuse.

Le trophœdème de Meige.

Cette affection est constituée par des œdèmes régionaux. Peut attaquer un membre dans sa totalité, se manifestant par un empâtement chronique qui donne une dureté toute particulière à la peau, la rendant difficile à plier. La coloration de celle-ci est normale, et il n'y a pas de dilatation vasculaire.

La lymphagiectasie.

Le membre a un aspect hypertrophié avec distension de la peau. Le moindre traumatisme ou une simple piqûre produisent de vraies lymphorragies.

Acromégalie.

L'acromégalie est caractérisée par le développement énorme des extrémités : les deux pieds, les deux mains et certaines parties de la face : maxillaire inférieur, surtout prognatisme du nez, des oreilles, des lèvres. La maladie débute à l'âge adulte s'accompagnant de syphose cervico-dorsale et de troubles visuels.

Maladie osseuse de Paget.

La maladie osseuse de Paget est caractérisée par « un développement des os longs des membres du tronc et de la tête : le fémur et le tibia sont fortement courbés en avant, les jambes sont écartées, le tronc et le cou sont fléchis en avant par l'incubation du rachis. Assez souvent, au début ou dans le cours de

l'affection, il existe des douleurs intenses assez analogues aux douleurs fulgurantes » (Marie).

Enfin, il ne faudrait pas faire rentrer dans ce syndrome « l'hypertrophie avec varices » qui peut être la conséquence de certaines phlébites (aspect hypertrophique sans modification du squelette, absence de nævus vasculaire) (Gougerot).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La maladie ne comportant pas de gravité, les autopsies sont peu nombreuses. Dans les quelques rares cas où on l'a pratiquée, on n'a rien trouvé qui puisse nous renseigner davantage. Néanmoins, il serait intéressant de faire des études plus complètes au point de vue microscopique, surtout du système nerveux.

L'examen histologique pratiqué chez le malade de M. Pautrier présente les caractères suivants :

1° L'épiderme qui recouvre la lésion présente une couche cornée épaissie. La couche malpighienne est le plus souvent amincie, sauf dans les bourgeons papillaires enfoncés dans le derme, qui découpe ainsi des sortes de logettes.

2° On trouve de nombreux gros vaisseaux immédiatement accolés à l'épiderme.

3° Dans les logettes délimitées par les bourgeons, on trouve de véritables glomérules de vaisseaux qui, à l'encontre de l'angiome, s'arrêtent pour la plupart, bien au-dessus des glomérules sudoripares.

4° La couche profonde du derme, dont le tissu con-

jonctif est très scléreux, contient de larges veines très importantes.

M. le Pr. E. Fidanza, de Buenos-Aires, fait également l'étude histologique de son malade et il constate la dilatation des vaisseaux de toute la hauteur du derme ainsi que : « il n'y a pas simplement dilatation des capillaires, mais aussi néoformation des vaisseaux ». Il pense ainsi pour les raisons suivantes :

1° La confluence des nombreuses capillaires de différents calibres dans une aire réduite, n'est pas propre au derme normal.

2° L'endotélium tuméfié et les cellules mésanchi-mateuses qui sont autour des vaisseaux sont en état d'activité génétique et se confondent pour former des bouquets vasculaires.

3° L'inégalité des calibres de certains vaisseaux coupés longitudinalement et qui sont dépourvus de parois fibreuses, montrent que la dilatation des vaisseaux est un fait qui s'ajoute à la néoformation vasculaire.

PATHOGENIE

L'étude clinique et histologique nous a montré qu'il existe un ralentissement de la circulation, non seulement de la circulation veineuse du fait des dilata-tions variqueuses, mais encore de la circulation artérielle.

Il est difficile de déterminer la cause productrice du développement exagéré des vaisseaux au niveau de la région atteinte. On a invoqué la syphilis héréditaire comme cause probable, mais dans toutes les observations, la nôtre incluse, toutes les investigations faites dans ce sens ont été négatives.

Klippel et Trenaunay, dans leur travail d'ensemble, admettent que ces troubles sont « le résultat d'une même maladie, locale et infectieuse, agissant pendant la vie embryonnaire et dont les effets se poursuivent après la naissance ».

Nous pensons qu'il s'agit d'une affection de nature nævique fréquemment congénitale, les lésions cutanées ne font que traduire à la superficie de la peau les lésions vasculaires profondes. Quant à l'origine de ce nævus, il nous échappe encore. L'opinion selon laquelle les nævis dépendraient d'influences morales ou psychiques subies par la mère pendant sa grossesse ne reposent sur rien de sérieux.

Quant à l'hypertrophie osseuse, elle peut être justifiée par l'hyperactivité de la circulation pendant le développement. Celle-ci assure une supernutrition à l'os et aux tissus.

Cette manière de voir ne nous est aucunement personnelle. Trelad et Monond, en 1869, à propos de quelques observations rapportées par eux concernant l'hypertrophie des membres dont certaines avec nævus, ces auteurs admettent que : « le système vasculaire est avant tout en cause, jusque dans ses ramifications les plus déliées ». Ils considèrent les dilatactions vasculaires comme « offrant un véritable intérêt pathogénique ». Leur façon de voir l'hypertrophie osseuse est même plus explicite, ils la rattachent à une « disposition du système capillaire sanguin produisant une circulation plus stagnante ».

Duzea, dans sa thèse (Lyon, 1886), renouvelle les arguments en faveur de la théorie vasculaire. Après avoir émis l'idée que l'hypertrophie osseuse pourrait être la conséquence de nævus intra-osseux, il la repousse et reconnaît pour cause l'angiome superficiel; le nævus serait le siège d'une hyper-circulation et retentirait sur le périoste en augmentant la fonction ostéogénétique de celui-ci.

Les expériences de Claude Bernard et de Schiff ont en effet démontré que la section des nerfs vaso-moteurs qui trouble ou anéantit la contractilité des capillaires, détermine la rougeur congestive des tissus, l'élévation de la température et consécutivement une hypertrophie correspondant à l'étendue des vaisseaux paralysés.

Leriche et Policard aboutissent aux mêmes conclusions : « quand la stase s'installe en un point du tissu osseux, il y a tendance à l'œdème, tendance aussi à la formation de nouvelles travées osseuses, tendance à l'augmentation des anciennes ».

D'autre part, dans le travail de notre maître le Pr. Sezary, nous lisons ceci : « Les troubles de la chronaxie que M. Bourguignon a trouvés sur notre malade, et qui, comme il a bien voulu nous le dire, s'observent d'après lui dans les muscles atteints de troubles vaso-moteurs par perturbation sympathique. Il existe donc dans les membres hypertrophiés des troubles vaso-moteurs qui ne s'accompagnent d'aucuns troubles moteurs et sensitifs, et dont l'origine pourrait être placée dans une lésion survenue soit pendant la vie embryonnaire, soit après la naissance et ayant intéressé les centres sympathiques médullaires ou ganglionnaires.

« Ces troubles sympathiques provoqueraient des troubles circulatoires dont le nævus et les varices seraient la conséquence. »

Théorie nerveuse.

Bärensprung avait remarqué la similitude qui existe entre la distribution du zona et celle du nævus. Il fut suivi dans cette voie par plusieurs auteurs, notamment : Werner et Jadasonhn, Hallopeau et Weil. Ces derniers firent à la Société de Dermatologie et Syphilographie une communication dont le résumé se trouve dans le numéro de la Presse médicale, 1897 :

« Ces nævi vasculaires, disent les auteurs, accompagnés de troubles nutritifs que caractérisent surtout des ulcérations persistantes et des atrophies contrastant avec des Syndactylies multiples, affectent en diverses régions une distribution semblable à celle du zona. Ils donnent au premier abord l'impression d'une affection tropho-névrotique. Cependant, ils ne siègent pas sur des territoires nerveux, non plus que sur les lignes de Voit, formant la limite de ces territoires : on est en droit de leur attribuer, comme l'a fait M. Brisseaud pour le zona, une origine métamérique ; il s'agit selon toute vraisemblance d'un trouble dans le développement embryonnaire des segments primitifs de l'axe. »

Klippel et Trenaunay trouvent la théorie métamérique du nævus fort séduisante. « Par elle, on peut expliquer la localisation des nævis, soit qu'ils répondent à des trajets nerveux, soit qu'ils paraissent au premier abord en être indépendants. Par elle aussi, on saisit la raison de ces arrêts brusques des taches vasculaires de ces limites exactement rectilignes sur la ligne médiane. Quoi qu'elle rende difficilement compte de ces types spéciaux, décrits sous le nom de nævu à forme croisée, c'est elle cependant qui nous paraît contenir, jusqu'à présent du moins, la plus grande part de vérité. »

Quoi qu'il en soit, pour nous, il a été difficile de mettre absolument en lumière la distribution radiculaire du nævus.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

On peut considérer cette affection comme de pronostic bénin. On n'a constaté aucune conséquence grave, sauf, dans certains cas, la claudication du membre. D'une façon générale, les malades se portent bien et leur infirmité ne leur cause pas le moindre dommage dans leurs occupations quotidiennes.

Quant au traitement, nous sommes complètement désarmés. Chez notre petite malade, nous n'avons institué aucun traitement, même la radiothérapie, pour les raisons suivantes :

1° Il n'existe aucune anomalie osseuse. Pas de nœvus osseux .

2° L'action de la radiothérapie est nulle sur le nœvus plan.

3° Le traitement radiothérapique des épiphyses, le seul qui puisse arrêter l'accroissement, risquerait d'arrêter complètement le développement du membre.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° I

(inédite, recueillie dans le service du Pr. Sezary).

Jac. S..., âgée de cinq ans, vient consulter à l'hôpital Saint-Louis pour un nævus vasculaire du membre inférieur droit, s'accompagnant d'un allongement du membre. (Fig. 1 et 2.)

Topographie du nævus. — Le nævus siège sur toute la face interne de la cuisse droite, débordant très légèrement l'axe du membre au tiers supérieur de la cuisse. Il ne dépasse pas la ligne médiane en arrière, mais atteint la face inférieure de la fesse. Le nævus recouvre encore : la moitié interne de la région articulaire du genou, laisse libre cependant une zone quadrilatère répondant à la gouttière latéro-rotulienne interne.

Sur la jambe, il recouvre la moitié interne. Sur la face externe, le nævus suit une ligne oblique en bas et en arrière reliant les bords externes de la rotule au tendon d'Achille. Ainsi tout le coup de pied est recouvert.

Sur la face dorsale du pied, la tache recouvre toute la zone comprise entre le bord externe du pied et une ligne formée par le troisième espace des orteils.

A la plante du pied, la topographie est la même. Le nævus gagne cependant presque le quatrième espace. Les trois orteils internes et toute la face interne du pied sont recouverts. Le nævus est de naissance, et sur ce point la mère est affirmative : elle nous raconte que la sage-femme l'appela « tache de vin ».

Aspect du nævus. — Il a l'aspect d'une tache érythémateuse, d'un rose foncé, traversé par places de lisières d'un rouge violacé qui mordent la tache. Les contours sont nets. La tache s'efface légèrement à la pression et il n'y a pas de pigmentation. La coloration est d'autant plus foncée qu'on se rapproche des parties déclives.

Varices. — A l'aîne droite, et sur la face interne de la jambe du même côté, on remarque de petites veines dilatées et saillantes, néanmoins pas assez prononcées pour justifier le nom de varice.

L'hypertrophie. — L'hypertrophie ne porte que sur le squelette. L'accroissement plus rapide du membre inférieur droit a attiré l'attention de l'entourage. A 9 mois, on n'a constaté, sur une radiographie prise aux Enfants Malades, aucune hypertrophie des membres. C'est progressivement que le membre s'est accru; cet accroissement se fit par poussées au moment des maladies intercurrentes. Actuellement, les dimensions des membres inférieurs sont les suivantes :

	A droite en cm.	A gauche en cm.
Epine iliaque ant. sup.-pointe malléole ext.	53 ½	50 ½
Epine iliaque ant. sup.-bord sup. rotule.	29	28
Condyle ex. du fémur-pointe malléole ext.	26	24 ½
Longueur du pied , , , , ,	16	15



Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3



Fig. 4

Le point de la rotule gauche répond à la moitié de la rotule droite, et la moitié interne gauche est plus élevée que la moitié droite.

L'allongement porte donc sur les divers segments, mais



Fig. 5

de façon inégale, si bien que les proportions ne sont pas conservées : l'allongement des os de la jambe est plus important que celui du fémur (fig. 4). Il existe, de plus, un léger épaissement des os : le périmètre du plateau tibial est de 21 cm. à droit et de 20 cm. à gauche.

Mensuration des parties molles :

	A droite en cm.	A gauche en cm.
Périmètre de la cuisse à 14 cm. au-dessus de la rotule	27	26
Périmètre du mollet	19 ½	18 ½

Debout : la petitesse relative du membre inférieur gauche est compensée dans une certaine mesure par l'abaissement du bassin, l'abaissement du bassin du côté gauche est lui-même compensé par une scoliose dorso-lombaire à concavité droite.

La force musculaire de la jambe droite est légèrement augmentée.

Le fonctionnement de son membre est conservé. Elle peut faire une marche comme tous les enfants de son âge.

Troubles trophiques. — Si l'on examine la peau du membre hypertrophié, en faisant abstraction du nævus, nous constatons qu'elle est normale. Nous n'avons rien à signaler au point de vue du système pileux.

La sudation est légèrement augmentée du côté du membre hypertrophié.

Exploration oscillométrique. — (Voir tracé Fig. 6.)

La pression artérielle est plus faible du côté droit, ainsi que l'amplitude des oscillations, ce qui traduit une diminution de la circulation artérielle du membre hypertrophié.

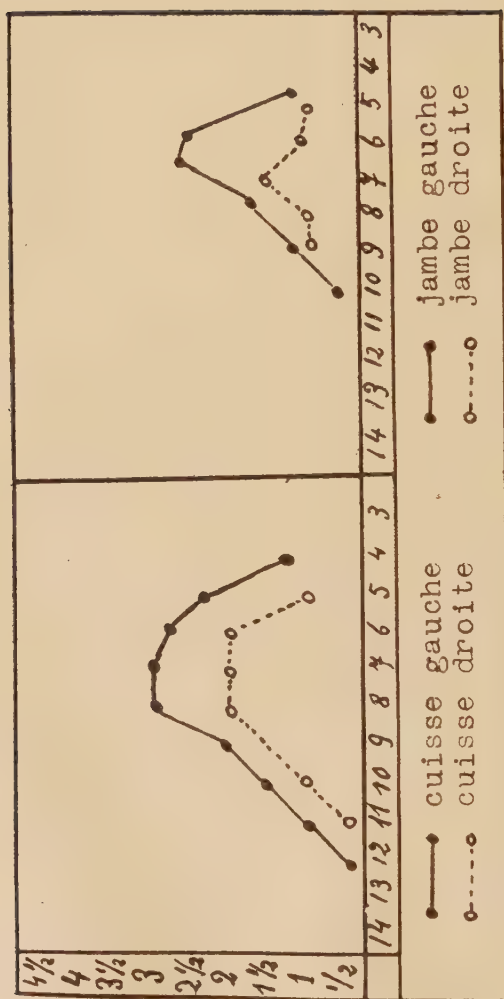


Fig. V

Température locale. — La température locale, prise à la main, est sensiblement plus élevée à droite qu'à gauche.

L'examen des réflexes est normal, ainsi que celui du cœur, des poumons, du foie et de la rate.

L'examen de laboratoire n'a pas révélé d'albumine dans les urines et la réaction de B.W. est négative.

Radiographie. — Des radiographies pratiquées n'ont révélé aucune anomalie osseuse, mais seulement une augmentation des os en longueur et épaisseur en comparaison du membre opposé. (Voir Fig. 3, 4, 5.)

Antécédents personnels. — Née à terme. Allaitement maternel. A eu la coqueluche et la varicelle.

Antécédents héréditaires. — Les parents sont bien portants. Les séro-réactions syphilitiques ont donné négatif chez le père et la mère. La mère a fait deux fausses couches spontanées. Dans sa famille, on ne trouve pas de cas semblables.

OBSERVATION N° II

(MM. Sézary et Lichtwitz. Soc. médicale des Hôpitaux,
2 déc. 1927.)

M. Fernand A..., âgé de 23 ans, emballer, a été admis à l'hôpital Broca pour un ulcère variqueux de la jambe droite. En l'examinant, nous constatons que son membre inférieur droit présente un nævus et des varices étendues et qu'il est plus long que le membre homologue. L'ulcère siège derrière la malléole interne.

Ce qui est à noter, c'est l'apparition précoce d'ulcères de la jambe. Le premier survint à l'âge de 16 ans à l'endroit même où se trouve celui que nous voyons aujourd'hui.

Le membre inférieur droit sur lequel ces varices et cet ulcère se sont développés dès l'adolescence, présente encore deux anomalies très accusées : il est nettement allongé par

rapport au membre opposé, et il est le siège d'un nævus étendu. Le membre inférieur droit est la seule partie du corps modifiée dans ses dimensions : le malade ne s'en est aperçu qu'à l'âge de 16 ans. L'examen du visage, du thorax, du bassin, des membres supérieurs ne révèlent aucune autre asymétrie. Dans la station debout, on note une ascension de la partie droite du bassin, de la fesse et du pli fessier. L'épine iliaque antéro-supérieure droite se trouve à un niveau plus élevé que l'épine iliaque gauche. Il y a là une attitude de compensation, grâce à laquelle, malgré l'allongement évident du membre, la marche est à peu près normale.

Les mensurations sur le malade couché confirment l'impression du premier examen. La distance de l'épine iliaque antéro-supérieure au bord supérieur de la rotule est de 52 cm. à droite, de 50 cm. seulement à gauche. De l'épine iliaque à la malléole interne, on trouve 94 cm. à droite, 88 cm. à gauche. Il s'agit donc d'un allongement total du membre inférieur droit de 6 cm. Le pied droit est également allongé. Il mesure 26 cm. alors que le pied gauche n'a que 25 cm. Les muscles du membre inférieur droit sont atrophiés : au tiers moyen de la jambe, la circonférence est de 26 cm. à droite alors qu'elle est de 30 cm. à gauche. Au tiers supérieur on trouve 30 cm. à droite, 34 cm. à gauche. L'atrophie est encore plus accusée à la cuisse où l'on note 41 cm. à droite et 46 cm. à gauche. La force musculaire est légèrement diminuée à droite, tant sur les muscles de la jambe que sur ceux de la cuisse. L'examen électrique n'a pas révélé de réaction de dégénérescence. Il existe cependant un léger ralentissement de la vitesse d'excitabilité qui se traduit par une augmentation de la chronaxie des muscles. La chronaxie des nerfs est normale.

Le nævus est disposé en une trainée sur toute la hauteur du membre, depuis la région fessière jusqu'à la plante du pied. Il forme des taches allongées ou de longues bandes. Il est plan, non tubéreux, de couleur rouge violacée, ne se modifiant ni par la pression ni par l'élévation de la jambe. Il existe quelques éléments angiomateux à la partie moyenne de l'avant-bras droit, sur le pubis, la verge, la face externe

de la cuisse gauche, la partie inférieure des faces postérieures externes de la jambe gauche. Ces derniers éléments forment une bande de 12 cm. sur la jambe et se prolongent sur le bord externe du pied jusqu'au cinquième orteil.

Circulation artérielle. — N'est pas identique des deux côtés. On sent battre également les pédieuses droite et gauche. Mais, les tensions maximum et minimum prises au-dessus du coup de pied sont de 21,9 à gauche et de 19,8 à droite, à l'appareil Pachon. L'index oscillométrique varie également des deux côtés de la jambe qui est normale où la pression est la plus forte, il dépasse de un demi à 1,5 division celui de la jambe droite (la différence est de plus grande qu'on se rapproche des oscillations les plus marquées). Il est peu probable que ces modifications oscillométriques tiennent à la saphénectomie. Elle évoque plutôt l'idée d'un trouble de l'innervation sympathique.

Les troubles trophiques ne manquent pas chez le malade : ulcère, atrophie musculaire, xérodermie. Cependant les poils, les ongles sont normaux et il n'y a pas d'œdème.

La température locale prise en des points symétriques des deux membres inférieurs, en dehors des zones occupées par le nævus diffère des deux côtés. Après refroidissement, le réchauffement est plus rapide à droite qu'à gauche.

OBSERVATION N° III

(MM. Gougerot et Filliol. Arch. Dermato-syphilograph., 1929.)

Résumé

Le 8790, boulanger, âgé de 23 ans, vient consulter le 27 janvier 1928 pour un grand nævus vasculaire congénital du bras gauche et de la paroi thoracique gauche, de type de l'angiome plan. A l'examen, on constate deux lésions associées : l'angiome, l'hypertrophie en masse de la main et du poignet.

1° A la paroi thoracique postérieure, l'angiome forme une large bande oblique en bas et en dehors. Sa limite supérieure

part de la quatrième apophyse épineuse dorsale, il croise l'omoplate et atteint l'aisselle, le bord est irrégulier et imprécis par suite des nombreux points næviques aberrants.

Sa limite inférieure passe de la huitième apophyse épineuse dorsale; elle est plus nettement limitée rectiligne, oblique en bas et en dehors. Le nævus reste strictement limité du côté gauche, à peine une petite zone dépasse-t-elle la ligne des apophyses épineuses.

Sur la paroi thoracique latérale, la même bande se prolonge, atteignant en haut le creux de l'aisselle. En avant, cette bande vient se terminer au voisinage du bord sternal.

Au membre supérieur, à part quelques points isolés sur la face externe du deltoïde, le nævus forme dans l'ensemble une large bande longitudinale occupant la moitié interne du bras et de l'avant-bras.

La bande nævique se poursuit à la main, notamment à la paume où elle ne respecte que l'éminence Thénar et le pouce.

La face dorsale de la main est entièrement atteinte, sauf le pouce et la moitié externe de l'index.

Ce nævus est d'une couleur rouge violacée, à surface régulière, l'épiderme est normal. Les veines du bras sont anormalement dilatées, notamment la céphalique.

2° Les deux mains paraissent plus grosses que normalement, mais la main gauche est nettement plus développée que la droite.

La main gauche dans sa totalité est hypertrophiée; rappelant l'aspect de l'acromégalie. La radiographie montre une hypertrophie proportionnelle des os et des parties molles sans lésions.

L'hypertrophie ne semble pas atteindre le reste du membre. Rien à révéler dans les antécédents personnels ou héréditaires. Pas de nævus familial, pas de malformation dentaire. La réaction de B. W. marque : H. 8, au B. W. Hecht; H. 6, au B. W. Desmaulière (sérum chauffé); H. O. au B. W. Desmaulière (sérum non chauffé), ce qui semble indiquer une hérédosyphilis atténuée.

OBSERVATION N° IV

(Parkes Weber. Brit. Jour. of. Derma. Juillet 1907.)

« J'ai vu et observé, écrit-il en 1907, un enfant du sexe féminin âgé de 12 semaines, apporté par sa mère dans un état très curieux : la peau de la presque totalité de la tête et de la presque totalité du côté gauche du corps et des extrémités étaient comme peintes, imprimées de cramoisi. Ce phénomène était dû à un nævus capillaire cutané diffus (nævus simple), de l'espèce ordinaire « tache de vin » mais couvrant une surface du corps exceptionnellement étendue.

« Les membres supérieurs et inférieurs gauches étaient notablement plus gros comme périmètre que les membres du côté opposé, et dont la peau présentait un état normal. Cette différence se manifestait d'une façon particulièrement sensible dans les proportions les plus fortes de la fesse gauche. Néanmoins, on ne constatait pas de différence sensible de longueur entre les os correspondants. La « tache de vin » ne s'étendait pas sur tout le cuir chevelu et, chose curieuse, la chevelure elle-même était plus épaisse et plus longue sur la zone vineuse que sur les parties blanches. En plus de ce nævus vineux très étendu, il y avait un petit hémangiome nodulaire (nævus caverneux) à l'aîne gauche, et, sur la partie frontale du corps, une veine dilatée et saillante, pas assez prononcée toutefois, pour justifier le qualificatif de varice congénitale.

« Je n'ai rien trouvé d'anormal dans les viscères thoraciques ou abdominaux; en fait, sur tous autres rapports, l'enfant paraissait normalement constitué, il était convenablement nourrit et ne souffrait de rien. Il n'était pas question d'une « influence maternelle » s'étant exercée à sa naissance, de même aucune anomalie semblable n'était accusée chez les autres membres de la famille. »

OBSERVATION N° V

(MM. Klippel et Trenaunay. *Journal des Praticiens*,
3 février 1900.)

Le nommé Henri M... entre à l'Hôtel-Dieu pour tuberculeuse le 11 novembre 1899. C'est un homme de 28 ans, d'as-

pect peu vigoureux, la figure pâle, les traits tirés, la barbe abondante, que sa profession de garçon de cuisine a rendu éthylique.

Son passé pathologique se résume en ces deux faits : A l'âge de 16 ans, une légère fièvre typhoïde l'a tenu une quinzaine de jours au lit. A 26 ans, il a eu une pleurésie qui a guéri rapidement sans ponction. Les varices qu'il présente à la jambe droite l'ont en outre fait réformer du service militaire.

Les antécédents des ascendants et des collatéraux n'offrent ici rien d'intéressant à signaler.

L'examen du sujet révèle 3 symptômes importants : un nævus, des varices unilatérales et enfin une hypertrophie osseuse. Le nævus est localisé au membre inférieur droit et à la partie inférieure droite du tronc, une coloration diffuse, echymatique vineuse, le nævus vinosus des anciens auteurs formant une large tache irrégulièrement distribuée.

Tous ces vastes nævi existaient à la naissance, tels que nous les voyons actuellement. Les affirmations du malade sont sur ce point catégoriques.

Varices. — De nombreuses dilatations veineuses viennent s'ajouter aux dilatations des capillaires. Les varices unilatérales siègent uniquement du côté droit, côté du nævus. Le malade est certain de les avoir eu avant l'âge de 10 ans et affirme qu'elles existaient avant sa cinquième année.

Hypertrophie du squelette. — Le malade debout, il se place en position hanchée gauche. Si l'on vient à le faire marcher, on remarque qu'il boite légèrement. C'est qu'en effet sa jambe droite est de 4 cm. environ plus longue que l'autre. L'allongement, au dire du malade, a débuté à l'âge de 10 ans. La palpation comparée des deux côtés montre que cette hypertrophie osseuse porte non seulement sur la longueur des os mais aussi sur leur épaisseur.

Troubles trophiques. — La peau sur le nævus, est souple et mobile. Les poils font complètement défaut à la face antérieure de la cuisse droite où il n'existe même pas le plus léger duvet. Ils sont au contraire abondants au-dessous du genou.

Les ongles sont déformés, striés en long, écaillés; ils poussent d'une façon irrégulière, leur extrémité libre est épaissie. Le tissu adipeux fait presque complètement défaut à la jambe droite où il est impossible de produire un pli cutané.

Les muscles sont manifestement hypertrophiés à la cuisse droite. Au contraire, il existe à la jambe droite une atrophie marquée.

Système artériel et veineux. — Le poulx de l'artère poplitée bat également fort des deux côtés. Les deux artères poplitées sont dures et un peu flexueuses. La température, prise à la main, est la même à droite et à gauche.

La sensibilité est conservée normale dans toute l'étendue du membre coloré. Les réflexes sont égaux des deux côtés. La sécrétion sudorale paraît être troublée, le malade remarque, dans son lit, la jambe et la cuisse droite se recouvrant de sueur. Nous avons constaté nous-même ce dernier phénomène.

OBSERVATION N° VI

(MM. Guillaïn et Courtellemont. Soc. de Neurologie,
9 juillet 1904.)

Résumé

Le malade est âgé de 32 ans, porteur d'un nævus congénital, dont les caractères sont toujours restés les mêmes; c'est un nævus vasculaire plan qui atteint la plus grande étendue du membre supérieur droit, le moignon de l'épaule, la portion inférieure du cou et la partie supérieure de la poitrine du même côté; il laisse indemne le creux de l'aisselle.

Au cou, le bord qui limite la lésion forme dans la région sterno-mastoïdienne, à cinq centimètres du lobule de l'oreille un plateau culminant, long de trois centimètres; puis descend en avant et en arrière, suivant deux lignes obliquement dirigées en bas et en dedans, ces deux lignes atteignent la ligne médiane à l'intérieur, l'antérieure au niveau du cartilage cricoïde, la postérieure au niveau de la septième vertèbre cervicale: elles suivent pendant quelques centimètres la ligne médiane qu'elles débordent même un peu en avant;

puis, parvenues à l'antérieure, au niveau de la tache du deuxième cartilage costal, la postérieure à l'apophyse épineuse de la première vertèbre dorsale, elles se coudent vers la droite pour se porter en dehors et remonter vers l'aisselle par une courbe qui embrasse en avant la région pectorale supérieure, en arrière toute la région scapulaire.

Au bras, on peut dire d'une façon générale que le nævus atteint toute l'étendue du membre, sauf deux bandes longitudinales de peau saine, qui occupent la région moyenne, l'une de la face antérieure, l'autre de la face postérieure du membre.

La coloration des téguments envahis est rouge lie de vin, devient violacée si la région est soumise au froid ou à la position déclive. La teinte rouge disparaît à la pression digitale pour réapparaître après.

Mais il n'en est pas de même des os où il y a une hypertrophie du membre supérieur droit; il est plus volumineux et plus long que le gauche. Elle existe depuis la naissance si l'on croit la mère.

A ces deux constatations nævus et hypertrophie, il existe un développement variqueux qui a été constaté par le malade depuis l'enfance.

Ces trois manifestations n'entraînent dans le fonctionnement du membre aucun trouble : le malade n'a jamais souffert, n'a jamais eu de troubles parasthésiques. La force de ce bras est supérieure à celle de l'autre.

La température locale est manifestement élevée du côté malade. Rien à signaler dans les antécédents.

OBSERVATION N° VII

(M. F. Rose Soc. de Neurologie, 30 déc. 1904.)

Le malade Edmond P..., bourrelier, âgé de 36 ans, entre le 9 février à la clinique des maladies nerveuses à la Salpêtrière pour des douleurs dans le bras gauche. Ces douleurs qui n'étaient accompagnées d'aucun gonflement des jointures, s'étaient installées, sourdes d'abord, deux mois aupa-

ravant. Mais le 7 février, elles s'étaient notablement accrues. Elles étaient très violentes, descendaient le long du bras pour s'arrêter à la racine des doigts et consistaient en une sensation de serrement, de broiement. Elles ont d'ailleurs cédé très vite à deux grammes de salicylate de soude.

Nævi. — Ils occupent le membre supérieur gauche et les côtés correspondants de l'épaule, de la base du cou et du thorax, formant là une vaste nappe entrecoupée par-ci, par-là de bandes de peau saine.

A côté de cette première surface occupée par les *nævi*, on en trouve d'autres mais de faible étendue et de coloration moins accusée sur toute la moitié gauche du corps (dos, bassin et membres inférieurs) et presque exclusivement à sa face postérieure. De plus, il existe une plaque unique sur l'omoplate droite. Enfin il faut signaler une petite tumeur angiomateuse pédiculée située dans la région sous-claviculaire en pleine nappe, et qui, datant seulement de deux ans aurait augmenté progressivement de volume.

A l'inspection des mains, on constate des différences notables entre elles : la main gauche, d'un rouge vineux sombre a des plis plus accentués, est plus large, plus ramassée, moins allongée que la droite. Ces différences de volume se trouvent confirmées par la radiographie, qui montre du côté gauche des ombres osseuses plus larges et plus trapues (mais pas de différence aux os de l'avant-bras et du bras). On peut constater ceci par les mensurations.

Il n'existe ni troubles de la sécrétion sudorale du côté affecté, ni écart très net de la température locale, ni troubles pupillaires. Enfin les parents du malade, qui est fils unique, ne présentent pas de *naevi*.

OBSERVATION N° VIII

(MM. Ch. Leroux et Raoul Labbé, Soc. de Pédiatrie, mars 1919.)

C..., âgée actuellement de 26 mois est amenée à la consultation du dispensaire Furtado Heine, le 17 juin 1908; elle est atteinte de cyanose des deux membres supérieurs; le membre supérieur droit est hypertrophié. L'enfant est bien

développée. L'auscultation du cœur est négative. L'enfant est perdue de vue.

La malade est revue en janvier 1910, âgée alors de 24 mois. L'état général est parfait. L'attention est de suite attirée par l'aspect cyanotique des deux membres supérieurs dans leur totalité; les extrémités sont violacées, noires, dans toute leur étendue; les deux avant-bras un peu moins foncés, laissent subsister une bande de peau saine longitudinale à bords irréguliers sur la partie antéro-interne; la pigmentation devient plus clairsemée et moins foncée au bras et sur la ceinture scapulaire. Sur les deux régions scapulaires, existent des taches pigmentaires rouges disséminées aux abords de l'épine avec prolongation du groupement jusqu'à la région médiane vers la limite inférieure du thorax. Sur la face antérieure du thorax, des marbrures rouges qui s'arrêtent au niveau du mamelon. En avant et en arrière, il y a prédominance pour le côté droit. La coloration est de plus en plus foncée en atteignant les extrémités mais cette coloration varie suivant la température extérieure: presque noire en hiver, rougeâtre dans les autres saisons.

Le membre supérieur droit est plus volumineux que le gauche: la longueur de l'avant-bras droit (du pli du coude à l'apophyse styloïde radiale) est de 10 millimètres plus grand que le côté opposé. Le périmètre du bras et de l'avant-bras, aux environs du coude, sont de 6 millimètres plus forts pour le membre droit.

Les membres inférieurs ne présentent pas de traces de cyanose. Quand les membres supérieurs sont fortement cyanosés, la sensation du froid s'accroît aux membres inférieurs. Le pied droit est plus long de 5 millimètres que l'opposé.

La face est couperosée fortement de façon symétrique sur les pommettes surtout, et cette coloration est à peu près invariable.

En dehors de ces signes objectifs on ne constate à peu près rien. Aucun trouble digestif n'existe, les organes génitaux externes sont normaux, l'urine ne contient pas d'albumine; aucune dyspnée. On ne perçoit pas la rate.

Les commémoratifs sont muets. Accouchement primipare, sans forceps, ni circulation au cordon,

L'enfant allaité au sein 16 mois a eu sa première dent à 6 mois. Pas de convulsions. Le nævus est congénital. Le père et la mère sont bien portants.

L'examen du sang n'a rien révélé d'anormal en dehors d'une légère hyperglobulie.

OBSERVATION N° IX

(M. E. Lance. Soc. de Pédiatrie, 21 juin 1921.)

Robert T..., 10 ans et demi. M'est présenté le 25 mai dernier à la consultation d'orthopédie du service de M. Ombrédanne pour une déviation marquée de la colonne vertébrale. A première vue, on constate qu'il s'agit d'une inégalité de longueur considérable des membres inférieurs, cas fréquent, et dont j'ai présenté à plusieurs reprises des exemples à la société.

Il s'agirait d'un arrêt de développement du membre inférieur droit, ce qui est exceptionnel, c'est le gauche qui est atteint, presque toujours.

Mais ce qui attire aussitôt l'attention, c'est la présence sur tout le membre inférieur gauche, pied, jambe, bassin, cuisse jusqu'à la ligne médiane, débordant à peine par place, un peu la ligne médiane, s'arrêtant au niveau de la crête iliaque, d'un énorme nævus capillaire couvrant toute la peau, sauf quelques taches claires. Il s'agit donc non d'un arrêt de développement du membre inférieur droit, mais d'une hypertrophie du membre gauche.

L'interrogatoire ne révèle rien de particulier dans l'histoire de la famille. L'enfant est né à terme, et dès la naissance on remarque les nævi, tels qu'ils existent maintenant. Leur étendue n'a pas varié.

L'enfant s'est élevé normalement, et c'est seulement depuis deux ans, période de grande croissance, que la différence de longueur des deux membres a été en s'accroissant.

Actuellement, l'enfant se présente avec une scoliose totale droite de deux centimètres de flèche, à la onzième vertèbre dorsale, en compensation d'une bascule considérable

du bassin vers la droite. Il faut mettre une cale de cinq centimètres sous le pied droit pour établir l'équilibre. La mensuration montre que la différence de longueur porte pour cinq millimètres seulement sur le fémur et 4 cm. seulement sur le tibia, le reste sur le pied. Le pied gauche est plus long de 25 millimètres. Les orteils sont plus volumineux : le gros orteil gauche est plus long de 1 cm. que le droit. La circonférence des deux cuisses et des deux moitiés du bassin est identique. Celle du mollet est plus grande de 1 cm. à gauche.

Somme toute, l'hypertrophie est d'autant plus marquée qu'on se rapproche de l'extrémité distale du membre.

La température de la peau est manifestement plus élevée à gauche qu'à droite. La différence serait toujours très sensible en hiver.

Dans cette observation, M. Apert fait remarquer : que les veines superficielles de la racine du membre, sans être encore variqueuses sont cependant très apparentes et nettement dilatées.

OBSERVATION N° X

(MM. Babonneix et Lance. Soc. de Pédiatrie de Paris,
18 nov. 1924.)

André H..., 13 ans et demi, vu le 11 juillet 1924. Le jeune garçon nous est adressé par M. Lian qui le soigne depuis quelque temps déjà pour une insuffisance mitrale, et qui a été frappé de la disproportion du volume des membres inférieurs, le gauche paraissant hypertrophié et le droit atrophié. On ne note, dans les antécédents, rien de spécial.

Le jeune H... a eu diverses maladies d'enfance : rougeole, coqueluche à quatre ans, il a souffert successivement ensuite d'otite chronique, d'ictère catharral, de bronchite aiguë et enfin, à 7 ans, de rhumatisme articulaire aigu.

Le début de la maladie est difficile à déterminer. Tout ce que l'on peut en dire c'est qu'ils sont apparus progressivement, insidieusement, et sans la moindre douleur.

Le membre inférieur droit semble être atrophié en masse,

l'atrophie frappe surtout les muscles de la région postérieure de la cuisse et les muscles du mollet.

Ce membre n'est le siège d'aucun autre trouble : motilité, sensibilité, fonction trophique, abstraction faite de l'atrophie y sont normales. De même les réactions électriques des muscles étudiées par M. Tuchini. Ces os n'ont subi aucune modification apparente.

Le membre inférieur gauche est beaucoup plus volumineux que l'autre, cette hypertrophie en masse étant plus accusée à la cuisse et s'accompagnant de signes très particuliers : *nævus* superficiel discret, occupant la face postéro-interne de la cuisse.

Dilatations veineuses sous-cutanées et cutanées, intéressant elles aussi le segment proximal du membre.

Allongement du membre, plus long que l'autre d'un centimètre et qui porte sur le fémur, lequel, à la radiographie, paraît allongé mais non épaissi.

Hyperthermie générale.

Toutes les fonctions nerveuses autres que les fonctions trophiques sont conservées. La démarche est correcte.

Il n'y a rien, ni cliniquement, ni radiologiquement, à la colonne vertébrale; pas de mal de Pott, pas de spina-bifida.

Rien à signaler en dehors de ces anomalies portant sur le membre inférieur et une petite hernie ombilicale.

OBSERVATION N° XI

(M. L.-M. Pautrier et Mlle Ullmo.

Bul. de la Soc. Française de Derm. et Syphil. nov. 1928.)

Le jeune malade K. R. E., âgé de 17 ans, cultivateur, vient nous consulter en septembre 1928, pour une affection datant de 1925. Antécédents héréditaires. Père âgé de 54 ans, n'a jamais été gravement malade. Mère âgée de 50 ans, bien portante. Trois frères en bonne santé.

Antécédents personnels : le malade ne fume pas, boit peu de café mais deux à trois litres de vin par jour.

Maladie actuelle : les débuts remontent à trois ans, c'est-à-

dire en 1925, par l'apparition au niveau de la racine du gros orteil et du premier espace interdigital, d'une bande érythémateuse indolore. Coïncidant avec cette bande, de petites bandes bleuâtres, de la grosseur d'une cerise, siège en différents points du pied, dont la plus volumineuse était située exactement : une au niveau du cou de pied, une deuxième au-dessous de la malléole externe droite. Deux autres, sur le tiers inférieur de la crête tibiale. Ces deux dernières taches avaient d'emblée la couleur brunâtre qu'elles présentent encore aujourd'hui.

En 1926, de nouvelles plaques sont apparues, siégeant : la première sur la face externe de la première phalange du deuxième orteil, et une troisième immédiatement au-dessus de la malléole externe.

Les deux plaques au niveau des phalanges se sont hypertrophiées et ont pris un aspect verruqueux depuis, mais ont conservé la couleur rouge violacée qu'elles avaient dès le début de leur apparition.

1927 : les différentes plaques en s'agrandissant se sont fusionnées.

1928 : au début de l'année, de nouvelles plaques sont apparues, siégeant sur la face externe du deuxième orteil et sur la face antérieure et externe du troisième orteil. En même temps, il y avait apparition de petits points brunâtres de la grosseur d'une tête d'épingle, blanche dans la région rétro-malléolaire externe droite.

Toutes ces plaques étaient dès le début indolores et n'étaient pas prurigineuses.

Quand le malade se tient debout pendant un certain temps, le pied malade devient plus volumineux et le malade se trouve obligé de délayer sa chaussure.

Etat actuel : l'examen général ne révèle rien de particulier. Le système circulatoire général est normal quant à la tension artérielle. L'examen ne révèle pas de thrill.

Tête : le malade présente une forme très caractérisée d'achrocéphalie, avec microcéphalie prononcée, peut-être sur base hérédosyphilitique.

B.W.	négatif
Hecht-Bauer	négatif
Vernes	0

La jambe droite et le pied droit paraissent augmentés de volume par rapport aux régions correspondant du côté gauche. Le membre inférieur droit est allongé de 5 cm. par rapport au membre inférieur gauche, l'augmentation de 1 cm. sur la cuisse et de 4 cm. sur la jambe.

Au palper, les tissus sont légèrement empâtés sans qu'il y ait d'œdème, mais les téguments recouvrants la crête tibiale sont manifestement plus matelassés, plus étoffés.

Dans certains endroits, les lésions sont nettement sail-lantes, à surface verruqueuse et mamelonnées. Leur surface est toujours recouverte par un enduit squameux, très adhérent, difficile à détacher et très peu épais. Les lésions sont très dures et très infiltrées au toucher.

Les lésions sont absolument indolores, ne gênent pas le malade pendant la marche. Pas d'adénopathie inguinale, aucune autre lésion sur le reste du corps.

Examen histologique. — Se rapporter à l'étude anatomo-pathologique.

OBSERVATION N° XII

(MM. Donald Peterson et Wyllie

« British Jour. for Children's Diseases 1925 ».)

Il s'agit, dans ce cas, d'un enfant de 7 ans, qui boite légèrement, car le membre inférieur droit est plus long que le gauche. A la hauteur du genou, et sur la face intérieure de la jambe existe des taches de couleur marron. On remarque des dilatations veineuses et une légère exagération du système pileux. La température de la jambe droite est plus élevée que celle de la gauche.

Le fémur et les os de la jambe sont hypertrophiés en longueur. La radiographie ne signale pas de différence de structure d'un côté à l'autre.

Le B. W. est négatif.

OBSERVATION N° XIII

(M. Gray. Proceedings of the royal Society of medecine, section of derm. Vol. XXI, n° 5, juin 1928.)

Résumé

« C'est un cas de naevus extensif congénital du membre inférieur chez un garçon de 10 ans et demi. Il y a 29 mois, je l'ai vu à l'hôpital où il venait me consulter pour une large tache pigmentée localisée à la face antérieure de la jambe droite.

De plus, il présentait un naevus capillaire siégeant au-dessus du creux poplité. A l'inspection, nous avons vu que le membre inférieur droit était plus large et plus foncé que le gauche. Il avait des veines très dilatées dans la région du genou. Le membre droit était de 4 à 5 centimètres plus long que l'autre. La longueur étant plus marquée dans la cuisse que dans la jambe.

La température se différencie d'un membre à l'autre, étant plus élevée du côté malade.

L'histologie a montré qu'il n'y avait pas dans ces taches de cellules naeviques et qu'il ne s'agissait pas de naevus pigmentaire. »

OBSERVATION N° XIV

(M. Luis E. Pierini. Semana Medica de Buenos-Aires Espt. 1932.)

Résumé

Eudado A. V., âgé de 7 ans. Les parents sont bien portants. Est né à terme, allaitement maternel, a eu la coqueluche.

Maladie actuelle. — Dans le membre supérieur gauche existent des taches de couleur rouge sombre qui deviennent plus accentuées par l'action du froid. Le maximum d'intensité est au niveau du dos de la main. La tache est uniforme, mais il en existe d'autres plus claires sur le dos de l'index et la racine de l'annulaire se continuant avec une zone blanche située à la paume de la main.

A l'avant-bras, la couleur est moins sombre, d'un rose clair, et en arrivant au pli du coude, commence à perdre toute homogénéité, pour laisser des espaces de peau normale de grandeur appréciable.

Dans le bras, les zones næviques sont disséminées et de couleur rose clair.

Dans la partie intérieure de la poitrine, au-dessus du mamelon gauche, et débordant des deux côtés, il y a une tache de la grandeur d'une paume de main, très homogène au centre et diffuse sur les bords.

Caractère des taches : elles sont vasculaires et correspondent à la description du « nævus angiomateux plan ». Pas de taches purpuriques et en aucun endroit de la lésion on observe des ectasies vasculaires appréciables. Ces taches sont d'origine congénitales.

Le membre supérieur gauche est sensiblement plus volumineux que son congénère. La mensuration prouve cette impression, non seulement pour le membre tout entier, mais pour chacune des parties du membre : bras, avant-bras et doigts.

Les radiographies montrent également l'inégalité de volume entre le côté sain et le côté malade.

L'examen du sang permet d'observer des différences appréciables :

	G.	D.
Globules rouges	6.300.000	4.800.000
Globules blancs	12.600	9.500

La formule leucocytaire des deux mains est normale.

L'examen clinique ne révèle pas d'intérêt.

Réaction de B. W. et Mautoux, négatif.

OBSERVATION N° XV

(Pr. E. Fidanza et M. S. Schujman. —

Semana Medica de Buenos-Aires, août 1932)

C. B..., Argentin, 20 ans.

Antécédents héréditaires : parents vivants et bien por-

lants. A sept frères en bonne santé. La mère n'a pas fait de fausses couches.

Antécédents personnels : Né à terme, allaitement maternel; à l'âge de un an, a fait une varicelle avec complication de broncho-pneumonie. Il n'est pas initié à la vie génitale. Pas de maladies vénériennes.

Il y a deux ans, il s'est aperçu de l'apparition, à la partie inférieure de la jambe, d'une tache rouge de la grandeur d'une pièce de deux francs, s'accompagnant d'un léger prurit et de lourdeur de la jambe. Plus tard, une nouvelle tache violacée apparaît un peu plus haut que l'antérieure; en même temps, à la partie moyenne face externe de la jambe, on voit trois lésions maculeuses de couleur marron violacé et de grandeurs variables. Il y a un an qu'il souffre de crampes, et son pied se gonfle, spécialement après son travail ou au moindre effort. En même temps, il constate que sa jambe droite est plus volumineuse que la gauche.

Etat actuel : Le malade est bien constitué; son système osseux et musculaire est bien développé. De l'examen clinique, seul nous retiendrons l'exagération de volume du corps thyroïde.

Tête : Le crâne est bien conformé à la face; la peau est brillante et grasse, les pores dilatés et quelques éléments d'acné.

Thorax : Bien conformé, rien à signaler ni à l'inspection, ni à la palpation, ni à l'auscultation.

Abdomen normal.

Système nerveux : A l'examen psychique, l'intelligence est peu développée; ne répond pas clairement à des questions simples et ne peut nous expliquer avec précision l'évolution de sa maladie.

A l'examen de la sensibilité et motilité, nous ne trouvons rien d'anormal. Les réflexes cutanés et musculaires sont normaux.

Membre inférieur : Le membre inférieur gauche est normal. La marche est normale. Les tissus adipeux et musculaires des deux membres sont bien développés. Les réflexes normaux.

Le malade étant debout, on constate que la jambe droite

a un plus grand diamètre que la gauche, et la présence de taches de couleur rouge violacé. On a l'impression que le membre inférieur droit est plus long que le gauche, mais, en faisant la mensuration, nous constatons que c'est un allongement apparent.

Par contre, la grosseur de la jambe droite est évidente.

La tension artérielle est de 15,8 à droite et de 14,7 à gauche.

La température est plus élevée du côté du membre malade.

La jambe présente des varices de différents calibres.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité tactile, douloureuse, ni thermique.

Lésions cutanées de la jambe droite; elles sont localisées à la face antérieure, plus accentuées au tiers antéro-inférieur de la jambe. La partie supérieure et la face externe présentent quelques éléments peu visibles. La jambe est couverte de varices.

Dans la face externe des portions supérieures de la jambe, on constate de fins trajets veineux en plus des taches de grandeurs variables, de couleur violacée, et quelques-uns d'un gris clair avec des bords diffus. Elles sont planes et se détachent à mesure qu'on descend à la partie inférieure de la jambe. Ces taches disparaissent à la pression, pour laisser place à une série de petits points pigmentés de couleur marron. Dans la face antérieure et tiers moyen, ces lésions pigmentées sont confluentes, formant de petites plaques squameuses et dont certaines ne disparaissent pas à la pression, laissant une teinte marron violacée. En plus de ces taches, il y en a d'autres de couleur rouge vineuse, légèrement infiltrées et brillantes qui ne disparaissent pas à la pression.

L'examen de laboratoire ne révèle pas d'albumine dans les urines, et les réactions de B.W. et Kahan sont négatives.

La numération globulaire et la formule leucocytaire sont normales. Le métabolisme basal est dévié à + 25.

Pour l'examen histologique, se rapporter à l'étude anatomopathologique.

OBSERVATION N° XVI

(M. Steinleger, cité par E. Fidanza.

Semana Medica Buenos-Aires, août 1932)

Un enfant âgé de trois mois présente une hypertrophie du bras droit, accompagnée de naevus et de dilatation variqueuse.

OBSERVATION N° XVII

(Steinleger. Semana Medica, Buenos-Aires, août 1932)

Un enfant âgé de trois ans présente une hypertrophie du membre inférieur droit. Cette jambe est de 4 cm. plus longue que la gauche et de 3 cm. plus grosse. Présente également des nævi disséminés type plan, d'origine congénitale.

OBSERVATION N° XVIII

(M. Steinleger, cité par E. Fidanza,

Semana Medica Buenos-Aires, août 1932)

Il s'agit d'un enfant âgé de un mois, qui présente une hypertrophie du membre inférieur droit et un nævus en bande s'étendant de la région lombaire jusqu'à la partie inférieure du membre hypertrophié.

OBSERVATION N° XIX

(MM. Gougerot et E. Lortat Jacob.

Soc. de Der. et Syph., 1934)

La malade N° 118.456, âgée de douze ans, nous est adressée au dispensaire de la clinique de la Faculté par le docteur Pierre Garnier, pour un grand nævus s'étendant du genou gauche au cou-de-pied.

La jambe de l'enfant semble enrubannée dans une tache violacée et inégalement pigmentée.

Elle s'étend de la face externe du tiers supérieur de la

jambe, franchit la crête tibiale à son tiers moyen et engaine complètement le tiers inférieur de la jambe. Quelques éléments pigmentaires s'étalent sur le dos du pied, venant mourir à la racine des orteils.

A l'examen de ce membre, deux faits frappent d'emblée : des varices très apparentes et un *nævus* vasculaire sur la face interne et la face postérieure. Une hypertrophie du membre l'augmente dans toutes ses dimensions : longueur et largeur. En effet, la position hanchée que doit prendre l'enfant dans la position de garde-à-vous, pour compenser l'allongement du membre *nævique*, prouve cette hypertrophie du premier examen; des mensurations prises en comparant avec le membre opposé le confirment.

C'est ainsi que du côté gauche (côté malade) la distance du grand trochanter à la pointe de la rotule est de 44 cm. et celle de la pointe de la rotule à la malléole interne est de 41 cm., alors qu'au côté droit la distance du grand trochanter à la pointe de la rotule est de 41 cm., et celle de la pointe de la rotule à la malléole interne n'est que de 38 cm.

Il y a donc un allongement total du membre inférieur gauche de 6 cm.; les membres supérieurs sont d'égales longueurs.

Il n'existe aucun autre *nævus* sur le corps, aucune autre dystrophie.

Des radiographies pratiquées n'ont révélé aucune anomalie osseuse, mais seulement une augmentation des os en épaisseur et longueur.

Par ailleurs, cette enfant apparaît admirablement constituée; elle est réglée depuis un an (donc à l'âge de onze ans); un examen somatique ne décèle aucune anomalie.

Le B.W. de cette enfant et de sa mère sont négatifs, même au Kahan et Desmaulières.

OBSERVATION N° XX

(MM. Alajouanine et R. Thurel.

Rev. Neur., mai 1935. (Résumé.)

T... Robert, âgé de 25 ans, présente un *nævus* variqueux ostéo-hypertrophique du membre inférieur gauche.

Le nævus est congénital. Il s'agit d'un nævus vasculaire plan de coloration rouge violet. Il recouvre la presque totalité du membre inférieur, ne respectant que quelques îlots de peau sur le bord externe du pied, et sur la face postérieure de la jambe et de la cuisse; il déborde en haut et en arrière, sur la région sacro-lombaire gauche, dépassant quelque peu la ligne médiane; ses contours sont sinueux.

Les varices se sont développées précocement, dès l'âge de cinq à six ans. Les veines sont considérablement dilatées, en particulier la saphène interne. Elles conservent pour la plupart leur trajet rectiligne, sauf au mollet et à la face interne de la cuisse, où elles se pelotonnent, formant deux volumineux amas variqueux.

L'hypertrophie ne porte que sur le squelette. L'accroissement plus rapide du membre inférieur gauche a attiré l'attention de l'entourage dès l'âge de trois ans, mais l'enfant n'a commencé à boiter qu'à l'âge de neuf ans; il consulte alors aux Enfants-Malades, où l'on constate une différence de longueur de 5 cm. au profit du membre inférieur gauche. Par la suite, la différence de longueur n'a fait que s'accroître, atteignant 8 cm. à l'âge de vingt ans.

L'exploration oscillométrique des membres inférieurs met en évidence des grandes différences d'un côté à l'autre. La pression artérielle est plus faible du côté gauche, et surtout l'amplitude des oscillations est moitié moindre que du côté droit. La température locale est augmentée au niveau du nævus musculaire.

Dans les antécédents héréditaires et collatéraux, on ne trouve pas de cas semblables.

CONCLUSIONS

1° Le Nævus variqueux ostéo-hypertrophique de Klippel se caractérise par deux éléments, l'un cutané, le nævus, l'autre osseux, qui consiste en une hypertrophie.

2° Les lésions vasculaires apparentes à la peau consistent en des dilatations veineuses et artérielles.

3° L'hypertrophie se fait par poussées successives dans les trois dimensions possibles : longueur, largeur et épaisseur.

4° Les radiographies montrent qu'il n'y a pas d'anomalies osseuses en dehors des modifications de dimension.

5° L'étude clinique des observations montre qu'il existe un ralentissement de la circulation veineuse et artérielle et c'est à ce ralentissement de la circulation que doit être rattachée l'hypertrophie osseuse.

6° Tout traitement reste sans action. La radiothérapie est à rejeter; elle risque d'arrêter complètement le développement du membre.

7° L'étiologie est inconnue. La syphilis héréditaire ne paraît pas en cause dans nos observations.

Vu : *Le Doyen,*

ROUSSY

Vu : *Le Président de Thèse,*

GOUGEROT

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE et R. THUREL. — *Rev. Neur.*, mai 1935, p. 719.
- BABONNEIX et LANCE. — *Soc. de Ped.*, 25 décembre 1926.
- CUSSON. — *Thèse de Paris*, 1905.
- COMBY. — *Traité des maladies de l'enfance*, 2^e édition 1905, tome V, page 172.
- DUZEA. — *Sur quelques tr. du dév. du squelette dus à des angiomes superficiels*. (Thèse de Lyon, 1886.)
- FIDANZA et SHUJMAN. — *Hemangectasie hypertrophique de Parkes Weber*. (*La Semana Medica* de Buenos-Aires, août 1932.)
- H. I. GOLDSTEIN. — *Hereditari multiple telangectasia; Goldstein's heredo-familial angiomatosis with familial hemorrhages of Rendu-Osler-Weber's disease*. (*Arch. derm. et syph.*, 26; p. 282-308, august 1932.)
- GOUGEROT et FILLIOL. — *Arch. derm. et syph.* 1929, p. 404.
- GUILLAIN et COURTELLEMONT. — *Soc. de Neur.*, page 771 (juillet 1904).
- GRAY. — *Proceedings of the Royal Soc. of Med., sect. of derm.*, vol. XXI, n° 5.
- GRIMAUD. — *Hyper. part. cong. du corps avec nævus*. (Thèse de Paris, 1900.)

C. O. HAWTHORNE. — *Reports of the Soc. for Study of dis. Children's London*. (Vol. II, page 114.)

R. HUTCHINSON. — *Reports of the Soc. for the Study of dis. Children*, 1904. (Vol. IV, page 145.)

KLIPPEL et TRENAUNAY. — *Journal des Praticiens*, 3 février 1900.

KALISCHER. — *Berliner Klin Wochenschrift*, 19 février 1900.

LESPINE. — *Bul. de la Soc. Royale Belge de Derm.*, 1901.

LEROUX et RAOUL LABBE. — *Soc. de Ped.*, mars 1910.

MASSEMEJEAN. — Thèse Montpellier, 1888.

PARKES WEBER. — *Angioma formation in conection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy*. (*Brit. Journ. of Derm.*, juillet 1907.)

PARKES WEBER. — *Hemangiectatic hypertrophy of limbs*. (*Brit. Journ., Child. Dis.*, London, 1918.)

PAUTRIER et ULLMO. — *Hemangiectasie hypertrophique de Parkes Weber*. (*Soc. Franç. de Derm.*, 1928.)

L. E. PIERINI. — *Hemangectasia hipertrofica de Parkes Weber*. (*Semana Medica*, sept. 1, 1932.)

D. PETERSON et WYLLIE. *Brit. Journ. for Children's Disease*, 1925.

SEZARY et LICHTWITZ. — *Soc. Méd. des Hôp.*, 2 déc. 1927.

TRELAT et MONOND. — *Archives Gén. de Médecine*, 1869.



